

Reinhold Kerbl, Karl Reiter, Lucas Wessel

Referenz Pädiatrie

Bernhard Stier

Lichen sclerosus

Bernhard Stier

Steckbrief

Lichen sclerosus ist eine nicht seltene aber – gerade bei Jungen und Männern – häufig übersehene und – gemessen am Vorkommen – zu selten diagnostizierte Erkrankung im anogenitalen Bereich. Es handelt sich dabei um eine lymphozytär vermittelte, chronisch entzündliche Hauterkrankung. Es mehren sich die Hinweise für einen zugrunde liegenden Autoimmunprozess. Lichen sclerosus befällt bei Jungen in nahezu allen Fällen den Penis und führt nicht selten zu einer operationsbedürftigen Phimose. Die Behandlung ist mit der Beschneidung nicht immer zwingend abgeschlossen. Ziel ist eine frühzeitige Diagnose und rasche Behandlung. Diese kann auch mit hochdosierten kortisonhaltigen Salben versucht werden. Die Erfolgsrate in frühzeitig diagnostizierten Fällen wird dabei mit ca. 50% angegeben.

Aktuelles

- Die höchste therapeutische Evidenz bei Lichen sclerosus (LS) hat die Verwendung von topischen hochwirksamen Kortikosteroiden.
- Zweit- und Drittlinienbehandlungen umfassen topische Calcineurin-Inhibitoren bzw. topische Retinoide.
- Die chirurgische Behandlung ist zur Behandlung der Wahl bei männlichem Genital-LS mit persistierender Phimose geworden, die nicht auf eine medizinische Behandlung anspricht [9].
- Topische Tacrolimus-Salbe (0,03%) scheint eine wirksame und sichere Behandlung für Kinder (wahrscheinlich hauptsächlich bei Mädchen anwendbar) mit anogenitalem LS und einer sicheren Erhaltungsbehandlung (zweimal pro Woche) zu sein, die möglicherweise Rezidive reduziert. Da jedoch eine Heilung bei Jungen angestrebt wird, sollte jede nicht heilende Behandlung vermieden werden (Evidenzgrad: 3, Empfehlungsgrad: D).
- Pimecrolimus und Clobetasolpropionat sind beide wirksam bei der Linderung von Juckreiz und Brennen/Schmerzen bei LS.
  - Pimecrolimus war jedoch in Bezug auf den „vom Prüfarzt bewerteten globalen Verbesserungsgrad“ weniger wirksam als Clobetasolpropionat.
  - Daher sollte Clopbetasolpropionat die Erstlinientherapie für LS bleiben (Evidenzgrad: 1+, Empfehlungsnote: B) [8].

Synonyme

- Lichen sclerosus et atrophicus
- Balanoposthitis xerotica obliterans
- Weißfleckenkrankheit
- Lichen albus

- hypoplastic dystrophy
- white spot disease

Keywords

- Lichen sclerosus
- Balanoposthitis xerotica obliterans
- Morphea
- Narbenphimose

Definition

Lichen sclerosus ist eine lymphozytär vermittelte, chronisch entzündliche Hauterkrankung, die bevorzugt im anogenitalen Bereich auftritt. Nur ca. 6% der Fälle betreffen den extragenitalen Bereich. Es mehren sich die Hinweise für einen zugrunde liegenden Autoimmunprozess. Wiederholt postulierte infektiöse Ursachen konnten bisher nicht bewiesen werden. Gehäufte Komorbidität mit Autoimmunerkrankungen, wie Vitiligo, Hashimoto-Thyreoiditis und Diabetes mellitus Typ 1 sind mehrfach beschrieben worden.

Epidemiologie

Häufigkeit

- Schätzungen gehen von einer Inzidenz von 0,3–0,6% aller Jungen aus.
- Präpubertär wird von einer Häufigkeit von 0,01–0,07% ausgegangen [2].
- Bei 15–40% aller wegen einer Phimose zirkumzidierten Kinder und Jugendlichen wurde ein Lichen sclerosus festgestellt. Die wahre Häufigkeit ist nach wie vor unklar und schwankt zwischen unter 10% bis über 50% je nach Literatur.
- Bei jeder erworbenen Phimose muss zwingend an den Lichen sclerosus als Ursache gedacht werden.

Altersgipfel

- Grundsätzlich kann der Lichen sclerosus alle Altersstufen betreffen.
- Er kommt schon im Neugeborenenalter vor.
- Die Häufigkeit des Auftretens steigt mit zunehmendem Alter an.
- Ein Altersgipfel liegt präpubertär und jenseits von 40 Jahren.

Geschlechtsverteilung

- Mädchen und Frauen scheinen häufiger betroffen zu sein als Jungen und Männer (3:1 bis 10:1), was aber an einer nach wie vor bestehenden Diagnoseunsicherheit bei Jungen und Männern liegen kann.

Prädisponierende Faktoren

- Eine genetische Prädisposition wird vermutet (bis zu 39%).
- Immunogenetische Studien weisen auf eine Assoziation mit ALA-Antigenen hin.
- Eine infektiöse Ätiologie wurde immer wieder vermutet (Borrelia burgdorferi, Epstein-Barr-Virus bzw. humane Papillomviren), aber nie schlüssig nachgewiesen.
- Traumata können ein wichtiger Trigger für die Erkrankung sein (z.B. abrupte Retraktionen der Vorhaut).
- Rezidivierende Infektionen (Balanoposthitiden), ggf. im Zusammenhang mit Reizung durch Urin, können evtl. einen Lichen begünstigen.
- Auch gibt es Hinweise für einen Autoimmunprozess.
  - Überproportional findet sich eine Verbindung mit autoimmunen Schilddrüsenerkrankungen (z.B. Hashimoto-Thyreoiditis), Vitiligo, Alopecia areata,

autoimmunen Darmerkrankungen (Colitis ulcerosa, Morbus Crohn), rheumatoider Arthritis, primärer biliärer Zirrhose, perniziöser Anämie, zirkumskripter Sklerodermie/Morphea, systemischem Lupus erythematodes und multipler Sklerose (bei Frauen häufiger als bei Männern). Daran sollte bei Patienten mit Lichen sclerosus zusätzlich gedacht werden.

Ätiologie und Pathogenese

- Der Lichen sclerosus ist eine lymphozytär vermittelte chronisch entzündliche Erkrankung unklarer Genese.
- Ein Autoimmunprozess wird vermutet.
- Bei Jungen und Männern tritt er bevorzugt im Genitalbereich auf – die Vorhaut, die Glans penis, das Frenulum, den Meatus und die Urethra (genitale Variante des Lichen sclerosus beim männlichen Geschlecht) betreffend.
- Ein perianaler Befall ist bei Jungen und Männern selten.
- In Kasuistiken findet sich immer wieder ein Lichen sclerosus (extragenital und genital) bei gleichzeitigem Bestehen einer Morphea bzw. einer zirkumskripten Sklerodermie und einer generalisierten Sklerodermie (Prävalenz 38%).
- Leider sind die Kenntnisse bzgl. des Lichen sclerosus, besonders wenn er bei Jungen auftritt, vielfach dürftig.
  - Sie tritt aber bei Jungen deutlich häufiger auf als vermutet.
  - Bei jeder narbigen Phimose im Jugendalter sollte unbedingt an einen Lichen sclerosus als Ursache gedacht werden.
  - In >30% der Fälle findet sich dabei histologisch ein Lichen sclerosus.
  - Jede Zirkumzision bei Narbenphimose sollte daher histologisch aufgearbeitet werden.

> **Merke:**
>
> Bei bis zu 15–40% aller Zirkumzisionen aufgrund einer pathologischen Phimose wurde histologisch ein Lichen sclerosus nachgewiesen. Daher sollte bei jeder erworbenen Phimose an das Vorliegen eines Lichen sclerosus – auch im jüngeren Kindesalter – gedacht werden (Histologie!).

Klassifikation und Risikostratifizierung

- Der Lichen sclerosus befällt deutlich weniger zirkumzidierte Jungen und Männer und ist selten bei Jungen zu finden, die im Neugeborenenalter zirkumzidiert wurden.

Symptomatik

- Es bestehen – vor allem im Frühstadium – Juckreiz und als brennend angegebene Schmerzen.
- Das Präputium und seltener die Glans penis sind die bevorzugten Prädilektionsorte (57%).
- Es besteht Dysurie bei Befall des Meatus (4%) und der Urethra (20%) sowie schmerzhafte Erektionen (bei Befall des Frenulums).
- Viele Patienten berichten über eine z.T. deutliche Beeinträchtigung ihres Sexuallebens.

Diagnostik

Diagnostisches Vorgehen

- Initial fallen die durch Lichen sclerosus hervorgerufenen Läsionen als flache elfenbeinfarbene Flecken auf, die zu faltdünnen (Hautatrophie) oder hyperkeratotischen Flecken verschmelzen können.
- Die Diagnose des Lichen sclerosus kann häufig bereits aufgrund des typischen klinischen Bilds gestellt werden.
- Wegen der möglichen Komplikationen (z.B. Meatusenge) und der Rezidive sollte bei

diagnostischer Unsicherheit die Diagnose jedoch histologisch gesichert werden.

- Bei eindeutigem klinischem Bild ist keine Biopsie im Kindes- und Jugendalter erforderlich.
- Gelegentlich treten nach Beschneidung (mechanische Manipulation) erneut Hautveränderungen im Narbenbereich auf.
- Wenn auch eine Vorab-Biopsie in der Regel bei klinisch eindeutigem Bild nicht erforderlich ist, ist hingegen ggf. eine histopathologische Aufarbeitung angeraten [5].
- Indikationen zur Biopsie können sein:
  - unsichere Diagnose
  - erfolgloser erster Therapieversuch (Cave: Steroidgabe kann das histologische Bild verfälschen!)
  - V.a. Malignität (im Kindesalter nicht beschrieben)

Anamnese

- Vorschulkinder, Schulkinder und Jugendliche sind am häufigsten betroffen.
- Das Auftreten der Erkrankung ist aber schon ab dem frühen Kindesalter möglich.
- Eine gute Familienanamnese ist erforderlich, mit differenzialdiagnostischen Hinweisen auf andere infrage kommende Erkrankungen.
- Traumata gilt es abzuklären.
- Auf Hinweise bzgl. Autoimmunkrankheiten ist zu achten.

> **Merke:**
>
> Verdächtig erscheinende narbige Phimosen im Kindesalter sollten einem mit dem Erkrankungsbild des Lichen sclerosus vertrauten Kinderchirurgen oder Kinderurologen vorgestellt werden.

Körperliche Untersuchung

- In vielen Fällen sieht man bei der Erstuntersuchung bereits eine weißlich porzellanartig sklerotische Vernarbung des distalen Präputiums als typischen weißlichen Ring, die evtl. schon zu einer zunehmenden Phimose geführt hat (Abb. 241.1).
- Die Haut ist sehr empfindlich und reißt leicht ein (z.B. bei Manipulation).
- Purpura/Ekchymosen können zusätzlich bestehen.
- Seltener ist die Glans penis betroffen (z.B. pergamentartige weißliche Färbung des Präputialrands).
- Auf mögliche Fissuren, die im weiteren Verlauf zu Vernarbungen führen, ist zu achten.

> **Merke:**
>
> Der Lichen sclerosus ist keine Krebsvorstufe, sondern eine gutartige chronische Hauterkrankung mit überwiegendem Anogenitalbefall. Allerdings besteht ein erhöhtes Risiko für das Auftreten eines Peniskarzinoms im späteren Alter (>30 Jahre). Hierbei könnte eine HPV-Infektion (Mit-)Ursache sein. Dies unterstreicht die Notwendigkeit der HPV-Impfung auch bei allen Jungen.



Abb. 241.1 Deutliche Narbenphimose bei Lichen sclerosus.

Labor

- ggf. im Hinblick auf mögliche Differenzialdiagnosen
- bei Lichen sclerosus keine Spezifika

Mikrobiologie

- ggf. EBV-Titer, HPV-Diagnostik und Diagnostik auf Borrelia burgdorferi

Kulturen

- ggf. zum Ausschluss einer Candida-albicans-Infektion

Serologie

- ggf. vertiefende Diagnostik im Rahmen der Ätiologieforschung

Molekularbiologie

- ggf. vertiefende Diagnostik im Rahmen der Ätiologieforschung

Bildgebende Diagnostik

Sonografie

- bislang im anogenitalen Bereich keine wegweisenden Erfahrungen

Instrumentelle Diagnostik

Ureterozystoskopie

- ggf. bei V.a. urethralen Befall

Uroflowmetrie

- bei V.a. Meatusstenose angeraten

Histologie, Zytologie und klinische Pathologie

Histologische Diagnostik der Haut

- Eine histologische/histopathologische Untersuchung ist notwendig, wenn nur so eine gesicherte differenzialdiagnostische Abgrenzung erfolgen kann.
- Insbesondere sollte bei jeder Zirkumzision eine histopathologische Untersuchung der zirkumzidierten Vorhaut erfolgen.
  - Zum einen ist der Prozentsatz der durch Lichen sclerosus bedingten Narbenphimose häufig (über 30%).

- Zum anderen hat dies auf die adäquate Therapie und Nachbetreuung des Patienten erhebliche Auswirkungen für LS.

- Typisch ist eine histologisch erkennbare Hyperkeratose und Atrophie der Basalschicht der Epidermis mit Verlust von elastischen Fasern und Kollagenveränderungen mit entzündlicher Infiltration.

Merke

Falls durchgeführt, sollte der Grund für die Biopsie dokumentiert werden.

Differenzialdiagnosen

- Die lokalisierte Form der Sklerodermie, auch Morphea genannt, ist eine chronische, in Schüben verlaufene Bindegewebserkrankung der Haut.
- Histologisch und klinisch kann die Morphea manchmal nur sehr schwer vom Lichen sclerosus unterschieden werden.
- In der Literatur finden sich Fälle von Patienten, bei denen beide Krankheitsbilder nebeneinander existieren.
- Ob Morphea und Lichen sclerosus zu einer Krankheitsfamilie gehören, ist bislang nicht geklärt [1].
- In Kasuistiken findet sich immer wieder ein Lichen sclerosus (extragenital und genital) bei gleichzeitigem Bestehen einer Morphea bzw. einer zirkumskripten bzw. generalisierten Sklerodermie (Prävalenz 38%).
- Daher sollte zum Ausschluss eines genitalen Lichen sclerosus eine klinische Untersuchung der Genitoanalregion, insbesondere bei Patienten mit Morphea (Plaque-Typ) und generalisierter zirkumskripten Sklerodermie, durchgeführt werden [3].
- Übersicht zu den Differenzialdiagnosen s. Tab. 241.1

Tab. 241.1 Differenzialdiagnosen des Lichen sclerosus.

Differenzialdiagnose (absteigend sortiert nach klinischer Relevanz)	Häufigkeit der Differenzialdiagnose in Hinblick auf das Krankheitsbild (häufig, gelegentlich, selten)	wesentliche diagnostisch richtungsweisende Anamnese, Untersuchung u./o. Befunde	Sicherung der Diagnose
Morphea	gelegentlich	Juckreiz, Haut trocken und rissig, weißliche bis elfenbeinfarbene Herde besonders schwierig abzugrenzen in der frühen entzündlichen Phase bzw. in der späten Phase der Atrophie und Vernarbung	Hinweise für extragenitale Ausbreitung Histologie, evtl. antinukleäre Antikörper (HEp-2-Zellen) – Beachte: hohe Prävalenz des gleichzeitigen Auftretens!
Lichen planus (LP)	selten	dicht, aber einzeln stehende, stellenweise herdförmig in Gruppen angeordnete, kleine, abgeflachte, polygonale Papeln mit mattglänzender, hell-livider Farbe führt nicht zur Narbenphimose Schmerzen>Juckreiz	typische Histologie, u.a.: kompakte Orthohyperkeratose fokale Hypergranulose irreguläre, „sägezahnartige“ Akanthose vakuoläre Degeneration der dermoepidermalen Junktionszone Apoptosen der basalen Keratinozyten
Vitiligo	häufig	keine Beschwerden	Woodlampe, Hinweise für Vitiligo an anderer Stelle

Differenzialdiagnose (absteigend sortiert nach klinischer Relevanz)	Häufigkeit der Differenzialdiagnose in Hinblick auf das Krankheitsbild (häufig, gelegentlich, selten)	wesentliche diagnostisch richtungsweisende Anamnese, Untersuchung u./o. Befunde	Sicherung der Diagnose
Ekzem	gelegentlich	Juckreiz, keine Schmerzen	(Familien-)Anamnese, seltener im Genitalbereich
Psoriasis	gelegentlich	Erythem ± Schuppung, Fissuren Juckreiz (leicht)	Hinweis für andere psoriatrische Herde? Familienanamnese (30–50%) Anogenitalbereich häufig betroffen
Candida-Infektion	häufiger	Juckreiz, eher „schmierige" Beläge, abstreifbar	Mykologie/ Anzüchtung

Therapie

Therapeutisches Vorgehen

- Jungen und Männer profitieren sehr von einer frühzeitigen Diagnose und Behandlung mit einer Ausheilungsrate bis zu 100%.
- Derzeit gibt es keine einzige Strategie (medizinisch oder chirurgisch), die für die Behandlung von Lichen sclerosus ausschließlich empfohlen werden kann.
- Patienten und ihre Eltern oder Betreuer sollten über die verschiedenen Optionen informiert und deren Vor- und Nachteile erläutert werden, damit sie eine Entscheidung treffen können.
- Die Behandlung mit einem hochpotenten Kortikosteroid für drei Monate gilt heute als Behandlung der ersten Wahl [7] [10] [9]. Eine Remission kann hierdurch in bis zu 75% der Fälle erreicht werden, eine Heilung in bis zu 50% [6]. Eine vollständige Zirkumzision wird empfohlen, wenn diese Therapie nicht zur kompletten Remission führt [11] .
  - Die Zirkumzision hat bislang die höchste Erfolgsrate (bis zu 100% bei Beschränkung des Befunds auf Präputium und Glans penis).
  - Leider war und ist in vielen Studien die Nachbeobachtungszeit häufig zu kurz bemessen und daher eine mögliche Rezidivrate unklar.
- Fokussierter Ultraschall, Kryotherapie und Lasertherapie waren bislang nicht erfolgversprechend.

Konservative Therapie

- Übersicht s. Abb. 241.2
- Die höchste Erfolgsrate (ca. 75%) zeigt die Behandlung mit ultrapotenten Kortikosteroiden, wie Clobetasolpropionat 0, 05%.
  - Verwendet werden sollten stärkere Präparate über einen Zeitraum von bis zu 3 Monaten, die z.B. 1–2× tgl. lokal angewendet werden, mit einer möglichen Reduktion auf 1× tgl. nach einem Monat, je nach Erfolg der Therapie.
  - Das gleiche Behandlungsschema kann bei Kindern angewendet werden.
  - Eine Ausdünnung der Haut kann nach 2 Wochen Therapie auftreten, aber nach dem Behandlungszyklus abklingen.
- Eine ebenso wirksame Alternative ist die Off-Label-Anwendung von topischen Calcineurin-Inhibitoren, wie Tacrolimus und Pimecrolimus. Topische Retinoide können eine nützliche Alternative zu Kortikosteroiden darstellen, z.B. wenn lokale Nebenwirkungen auftreten (bei ca. ⅓ der Patienten).
- Die Nachbeobachtungszeit sollte mindestens 5 Jahre betragen (Spätrezidive möglich).
- Wegen des geringeren Nebenwirkungspotenzials ist Mometasonfuorat bei Kindern möglicherweise geeigneter als Clobetasolpropionat, wobei bei einer Applikation zweimal pro Woche an zwei aufeinanderfolgenden Tagen kaum Nebenwirkungen zu erwarten sind

[6].

- Aufgrund potenzieller Nebenwirkungen einer langfristigen Kortisontherapie oder Vermeidung eines chirurgischen Vorgehens sind andere Therapieoptionen im Gespräch und in der Erprobung.
- Pimecrolimus (Elidel) ist wie das Schwesterprodukt Tacrolimus (Protopic) ein immunsuppressiv wirkendes Präparat, das die Aktivierung von Entzündungszellen hemmt – es kann die zur Entzündung führenden immunologischen Abläufe unterbrechen. Im Gegensatz zu den Kortikoiden kommt es auch nach längerer lokaler Anwendung nicht zur Ausdünnung der betroffenen Hautareale.
- Pimecrolimus ist zur Therapie der atopischen Dermatitis selbst im Kleinkindalter zugelassen (ist allerdings noch Off-Label-Use bei der Indikation Lichen sclerosus) [8].
- Es gibt keine Hinweise auf eine systemische Immunsuppression oder ein erhöhtes Risiko für Malignome bei Patienten, die intermittierend mit topischem Pimecrolimus oder Tacrolimus in klinischen Studien behandelt wurden (bis zu 4 Jahre Nachbeobachtungszeit) [8].
- Eine Studie konnte zeigen, dass Tacrolimus-Salbe (0,1%), die unmittelbar nach der Operation bei ausgeprägtem Lichen sclerosus angewendet wurde, eine tolerierbare und höchstwahrscheinlich sichere adjuvante Behandlungsoption ist. Die mediane Krankheitskontrolle bei allen behandelten Personen betrug >1 Jahr [4]. Frühzeitig diagnostizierter Lichen sclerosus benötigte keine adjuvante Therapie.
- Pimecrolimus und Clobetasolpropionat sind beide wirksam bei der Linderung von Juckreiz und Brennen/Schmerzen bei Lichen sclerosus.
    - Pimecrolimus war jedoch in Bezug auf den „vom Prüfarzt bewerteten globalen Verbesserungsgrad“ weniger wirksam als Clobetasolpropionat.
    - Daher sollte Clopbetasolpropionat die Erstlinientherapie für Lichen sclerosus bleiben [8].
- Kein signifikanter Nutzen hingegen wird für topisches Testosteron, Dihydrotestosteron und Progesteron angegeben.
- Die Heilungsrate von LS nach Beschneidung bei Männern mit leichter bis mittlerer Erkrankung wird in der Mehrzahl der Fälle beschrieben (die Heilungsrate beträgt fast 100%). Es gibt jedoch keine randomisierten kontrollierten Studien, die dies bestätigen, und es fehlen gute Langzeit-Follow-up-Studien. Führt die anfängliche dreimonatige Behandlung mit topischen Medikamenten bei männlichen LS-Patienten nicht zur vollständigen Genesung, sollte eine vollständige Zirkumzision empfohlen werden, insbesondere in nicht komplizierten Fällen in frühen Stadien [9].
- Die Inzidenz von Meatusstenosen war in der Vorhaut-Präputioplastik-Gruppe signifikant geringer.
    - Die Ergebnisse zeigen ein gutes Ergebnis für die meisten Jungen, die sich einer Vorhaut-Präputioplastik und einer intraläsionalen Injektion von Triamcinolon für Lichen sclerosus unterziehen.
    - Es besteht ein geringes Risiko für ein Lichen-sclerosus-Rezidiv, aber die Raten von Meatusstenosen können reduziert werden [12].
    - Weitere Studien sind hier erforderlich.
- Ein schubartiger Verlauf der Erkrankung sollte bedacht werden.

> **Merke:**
>
> Milde Kortisonpräparate, z.B. Hydrocortison, sind therapeutisch unwirksam.

> **Merke:**
>
> Die Eltern sollten über die grundsätzlich hohe Erfolgsrate der Therapie bei frühzeitiger Diagnose und den Verlauf aufgeklärt und beruhigt werden.

Merke:

Topischer Tacrolimus kann bei einigen Patienten eine wirksame und wahrscheinlich sichere Alternative zur Behandlung von Lichen sclerosus sein. Starke topische Kortikosteroide scheinen wirksamer zu sein. Da jedoch eine Heilung bei Jungen angestrebt wird, sollte jede nicht heilende Behandlung vermieden werden. Bei Versagen der lokalen Therapie, die initial einer operativen Therapie (vollständige Zirkumzision) vorgezogen wird, ist die vollständige Zirkumzision die Therapie der Wahl.



Abb. 241.2 Lichen sclerosus.

Konservative Therapieoptionen bei genitalem Lichen sclerosus [9].

a Mittel der ersten Wahl.

b Mittel der zweiten Wahl.

c Mittel der dritten Wahl.

Operative Therapie

- Führt die anfängliche dreimonatige Behandlung mit topischen Medikamenten bei männlichen LS-Patienten nicht zur vollständigen Genesung sollte eine vollständige Zirkumzision empfohlen werden, insbesondere in nicht komplizierten Fällen in frühen Stadien [9].
- Eine Teilbeschneidung führt zu einer erhöhten Rezidivrate.
- Eine histopathologische Aufarbeitung des OP-Präparats sollte erfolgen.

Nachsorge

- Die betroffenen Jungen sollten langfristig nachkontrolliert und gegebenenfalls topisch mit einer kortikosteroidhaltigen Salbe nachbehandelt werden.
- Interessanterweise bessern sich oft auch Hautveränderungen im Bereich der Glans penis spontan nach einer Beschneidung.
- Die Behandlung ist mit der Beschneidung allerdings nicht immer zwingend abgeschlossen.
- Auch Spätrezidive sind beschrieben.
- Daher sollten weitere Kontrollen bzw. eine Aufklärung des Patienten im Hinblick auf die Rezidivmöglichkeit erfolgen.

- Eine einheitliche Nachsorge bzgl. der Kontrollen, auch im Hinblick auf die Karzinomentstehung, gibt es z.Zt. nicht.
- Chronische Vorhautentzündungen bei Phimose und Lichen sclerosus stehen häufig mit dem Peniskarzinom im Zusammenhang.
  - Das Risiko für die Entwicklung eines genitalen Plattenzellkarzinoms bei Patienten mit Lichen sclerosus wird auf 4–5% im Lauf eines Lebens geschätzt.
  - Eine topische Salbentherapie mit hochdosiert kortisonhaltigen Salben hat nicht nur einen therapeutischen Effekt, sondern scheint auch eine Karzinomentwicklung zu verhindern.
  - Es besteht Forschungsbedarf zur weiteren Klärung.
- **Hinweis:** Nicht selten entwickelt sich postoperativ eine leichte Meatusstenose (auch noch nach einigen Jahren möglich).

Verlauf und Prognose

- Beim Lichen sclerosus handelt es sich um eine chronisch fortlaufende Erkrankung.
- Eine frühzeitige Diagnose und konsequente Therapie ist essenziell, um das Risiko für Rezidive zu minimieren und dem Befall von Meatus und Urethra vorzubeugen.

Prävention

- Langfristig könnten Jungen mit Lichen sclerosus von einer HPV-Impfung profitieren.
- Da diese inzwischen in Deutschland auch für Jungen generell empfohlen wird, ist es sinnvoll, den Impfstatus dahingegen zu kontrollieren und ggf. zu vervollständigen.

Besonderheiten bei bestimmten Personengruppen

Besonderheiten bei Kindern und Jugendlichen

- Jungen, die im Neugeborenenalter zirkumzidiert wurden, scheinen seltener an einem Lichen sclerosus zu erkranken.
- Es lässt sich diesbezüglich aber keine Indikation zur Zirkumzision herleiten.

Literatur

Quellenangaben

- [1] Buss M, Höger P. Lichen sclerosus im Kindesalter. Monatsschr Kinderheilkd 2021; 169: 133–143
- [2] Celis S, Reed F, Murphy F et al. Balanitis xerotica obliterans in children and adolescents: A literature review and clinical series. J Pediatr Urol 2014; 10: 34–39
- [3] Deutsche Dermatologische Gesellschaft (DDG), Gesellschaft für Kinder- und Jugenrheumatologie (GKJR). S2k Leitlinie Diagnostik und Therapie der zirkumskripten Sklerodermie (Stand 07/2014). Im Internet: https://register.awmf.org/assets/guidelines/013–066l_S2k_zirkumskripte_Sklerodermie_2014–07-abgelaufen.pdf; Stand: 16.11.2022
- [4] Ebert AK, Rosch WH, Vogt T. Safety and tolerability of adjuvant topical tacrolimus treatment in boys with lichen sclerosus: a prospective phase 2 study. European Urology 2008; 54: 932–937
- [5] Kirtschig G, Becker K, Günthert A et al. Evidence-based (S3) Guideline on (anogenital) Lichen sclerosus. J Eur Acad Dermatol Venereol 2015; 29: e1–e43
- [6] Kirtschig G. Lichen sclerosus – Beratungsanlass, Diagnose und therapeutisches Procedere. Dtsch Arztebl Int 2016; 113: 337–343
- [7] Lewis FM, Tatnall FM, Velangi SS et al. British Association of Dermatologists guidelines for the management of lichen sclerosus. Br J Dermatol 2018; 178 (4):839-853
- [8] Nast A et al. European Dermatology Forum. Guideline on Lichen sclerosus (2020). Im Internet: www.edf.one/dam/jcr:226c88cd-ab81–40fe-90d6–57f27f487059/

Lichen_Sclerosus_2014_GL.pdf; Stand: 16.11.2022

- [9] Papini M, Russo A, Simonetti O et al. Diagnosis and management of cutaneous and anogenital lichen sclerosus: recommendations from the Italian Society of Dermatology (SIDemaSt). Ital J Dermatol Venerol 2021; 156: 519–533
- [10] Promm M, Rösch WH, Kirtschig G. Lichen sclerosus im Kindesalter. Urologe 2020, 59:271-277
- [11] Stehr et al. S2k Leitlinie „Phimose und Paraphimose bei Kindern und Jugendlichen“. 2021. Im Internet: https://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/006-052m_S2k_Phimose-Paraphimose-Kinder-Jugendliche_2022-03_01.pdf; Stand: 13.04.2023
- [12] Wilkinson DJ, Lansdale N, Everitt LH et al. Foreskin preputioplasty and intralesional triamcinolone: a valid alternative to circumcision for balanitis xerotica obliterans. J Pediatr Surg 2012; 47: 756–759

Literatur zur weiteren Vertiefung

- [1] Stier B. Lichen sclerosus (Balanoposthitis xerotica obliterans). In: Fegeler U, Jäger-Roman E, Rodens K, Hrsg. Praxishandbuch der pädiatrischen Grundversorgung. 2. Aufl. München: Elsevier; 2020 (3. Auflage in Bearbeitung)
- [2] Stier B. Lichen sclerosus (et atrophicus). In: Stier B, Hrsg. Manual Jungenmedizin – Orientierungshilfe für Pädiater, Hausärzte und Urologen. Wiesbaden: Springer; 2017 (2. Auflage in Bearbeitung)

Wichtige Internetadressen

- www.lichensclerosus-deutschland.de/lichen_sclerosus/lichen_sclerosus_bei_maennern_und_jungs

Quelle:

Stier B. Lichen sclerosus. In: Kerbl R, Reiter K, Wessel L, Hrsg. Referenz Pädiatrie. Version 1.0. Stuttgart: Thieme; 2024.

Shortlink: https://eref.thieme.de/11N6SZPB